

下肢虚血症状を契機に発見された成人単純型大動脈縮窄症の1例

A Case of Adult Aortic Coarctation Detected by Computed Tomography for Assessment of Limb Ischemia

山下 賢之介* 荒木 浩 落合 正彦 岡部 俊孝 山本 明和 斎藤 重男 星本 剛一 御子柴 幸
薬師寺 忠幸 磯村 直栄 小原 千明

Kennosuke YAMASHITA, MD*, Hiroshi ARAKI, MD, PhD, Masahiko OCHIAI, MD, PhD, FJCC,
Toshitaka OKABE, MD, Myong Hwa YAMAMOTO, MD, Shigeo SAITO, MD, Koichi HOSHIMOTO, MD,
Yuki MIKOSHIBA, MD, Tadayuki YAKUSHIJI, MD, Naoei ISOMURA, MD, Chiaki OBARA, MD, PhD

要約

幼少期を無症状で過ごした成人単純型大動脈縮窄症の初回治療として、血管内治療を選択した症例を経験した。下肢の痺れ感や脱力より神経学的異常を疑われたのと同時に、血流障害の可能性も疑われ下肢血圧を測定することで、虚血症状の関与が推察された事が診断の一助となった。また、治療方法だが、小児や若年成人の初回治療として血管内治療を選択した症例で、良好な成績が得られてきている。本症例は若年ではないが、病変長も短く、石灰化病変の合併もなかったため、血管内治療を初回治療として選択した。目標となる結果は得られなかったが、ステント留置を含め、今後成人大動脈縮窄症の初回治療法として、血管内治療も選択肢として考えられる可能性もあるのではないか、と考えられた。

<Keywords> 血管形成術
血管外科

高血圧
大動脈縮窄症

J Cardiol Jpn Ed 2011; 6: 240 – 245

はじめに

大動脈縮窄症に対しての初回治療としては外科的手術や血管内治療があげられるが、最善の治療法に関しては、まだ議論の余地がある¹⁾。

今回我々は、幼少期に無症状で経過し、下肢の虚血症状から発見された成人型大動脈縮窄症に対して、初回治療として血管内治療を選択した1例を経験したため報告する。

症例

症例 58歳，女性。

主訴：両側下肢の痺れ感。

既往歴：高血圧症。

家族歴：特記すべきものなし。

内服歴：ピソプロロール 5 mg/日，テルミサルタン 40 mg/日，ニフェジピン 40 mg/日，メコバラミン 1,500 μg/日，

クロルフェネシンカルバミン酸エステル 375 mg/日。

現病歴：上記主訴で2009年7月30日他院を受診した。脊髄障害を疑われ、髄液検査を施行したところ、髄液中ミエリン塩基性蛋白の上昇を認め、多発性硬化症と診断された。ステロイドパルス療法とリハビリテーションを行うも症状改善は認められなかった。その後、足関節上腕血圧比 (ankle brachial index；以下ABI) 低値から末梢血管疾患を疑われ (図1)，2009年11月24日当院紹介受診となった。

初診時現症：身長153 cm，体重54 kg，体温35.9℃，脈拍55回/分。血圧 (mmHg) 上肢－右156/83，左162/86，下肢－右104/81，左95/75。第2肋間胸骨左縁にLevine II/VIの収縮期駆出性雑音聴取，呼吸音異常なし。両側大腿動脈触知されるが，膝窩・後脛骨・足背動脈触知されず。脳神経学的異常所見なし。

血液検査：特記すべき異常所見なし。血管炎の関与も考え抗核抗体や補体値なども測定したが，異常所見認められなかった。

胸部単純X線：心胸郭比や縦隔拡大なく，大動脈の3 figure signやrib notchingの所見も認められなかった。

* 昭和大学横浜市北部病院

224-8503 横浜市都筑区茅ヶ崎中央35-1

E-mail: kennosuke.atmm3@gmail.com

2011年2月23日受付，2011年3月7日改訂，2011年3月14日受理

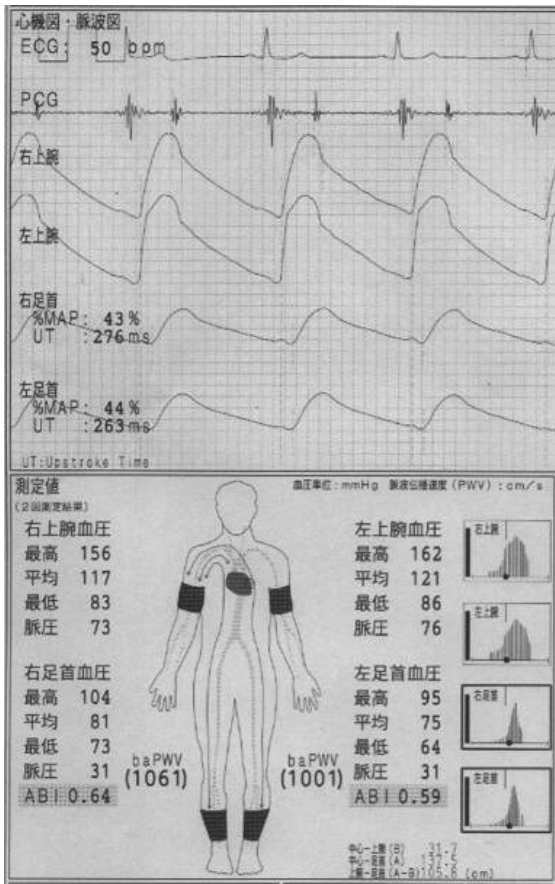


図1 足関節上腕血圧比 (ABI).
両側下肢のABIは0.6程度と、対称性低下を認める。

心電図：洞調律，V1, 2で深いS波あり，SV1 + RV5 = 35 mmと左室肥大所見あり。

経胸壁心エコー：明らかな心奇形の合併認められなかった。左室壁厚は全周性に10 mm程度と肥厚傾向にあったが、左室拡張末期径は44 mmと左室拡大は認められなかった。

胸部CT：大動脈弓部の左鎖骨下動脈分岐部直後に限局性の狭窄と狭窄後拡張所見 (30 mm) を認めたが、狭窄部に石灰化は認められなかった (図2)。

冠動脈造影検査：冠動脈の狭窄所見は認められなかった。以上より、合併心奇形を伴わない成人単純型大動脈縮窄症と診断された。

入院後経過

近年，成人性大動脈縮窄症の初期治療として，バルーン形成術をはじめとした血管内治療の報告もある事を伝え，患者本人ならびに御家族からインフォームドコンセントを得たうえで血管内治療を選択した。右橈骨動脈から4Fr pig tail catheterを上行大動脈に留置し，右大腿静脈から右室ペーシングを留置した。その後両側大腿動脈より6Frシャトルシースを挿入して，縮窄部直後の下行大動脈に留置した。まず，右室ペーシングを100 bpmで行い一回拍出量を減少させ²⁾，狭窄前後の圧較差を低下させる事で，バルーン拡張時のバルーンの移動・狭窄近位部の圧上昇を予防した (図3)。



図2 3D-CT.
左鎖骨下動脈分岐部直下の大動脈弓部に，限局性の狭窄と狭窄後拡張所見を認める。狭窄後拡張部位の血管径は30 mm程度であった。

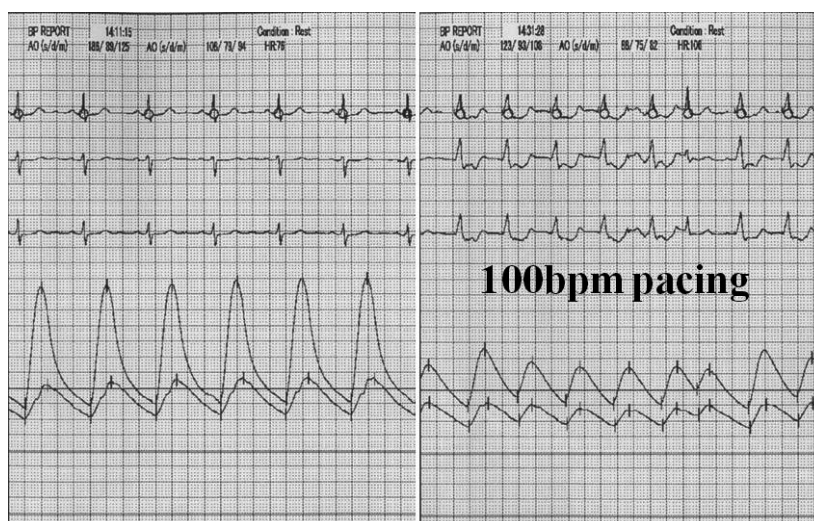


図3 術前の狭窄部位前後の圧波形(左:ペースング前, 右:100 bpmでペースング後).
ペースングをすることで, 収縮期では最大78 mmHgの圧較差が35 mmHgと著明な低下を認める.

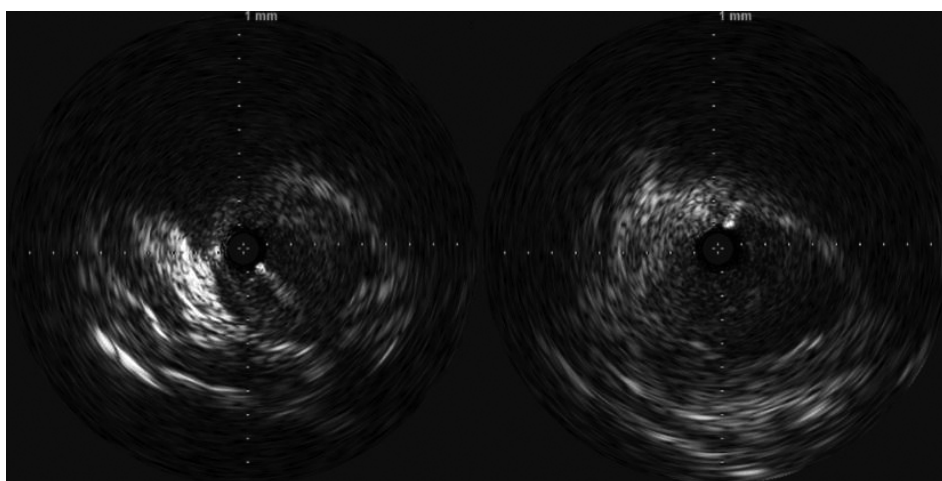


図4 左:術前IVUS所見, 右:術後IVUS所見.
最小血管径は5 mmから6 mm程度に拡大を認めた. 解離や血腫などの所見は認められなかった.

狭窄部位をAgosal wire (St. Jude Medical社) 300 cmでワイヤリングし, 血管内超音波を施行した. 図4左にあるように, 再狭窄部位は血管径が5.0 mm程度で, 病変長は3 mm程度, 狭窄前後は20 mm以上の大きな血管であった.

Jackal OTW balloon 9.0 mm (St. Jude Medical社)で拡張するも圧較差の低減は認められなかったため, Jackal OTW balloon 8.0 mmとSterling balloon 4.0 mm (Boston

Scientific社)で8 atmまでKissing inflation施行した(図5). 拡張圧をあげていくと, 患者が胸背部の違和感を訴えた. 血管内超音波で再度確認すると, 解離や血腫形成などの合併症は認められず, 最小血管径は6.0 mm程度まで拡大していた(図4右). 右室ペースングを解除した所, 収縮期圧較差は60 mmHg, 平均圧較差は25 mmHgと, 術前の78 mmHgと31 mmHgに比べ低減されていた(図6). これ以



図5 術中造影所見.

左：治療前造影所見. 中央：8.0 mmと4.0 mmのバルーンでのkissing 拡張所見. 右：拡張後造影所見.

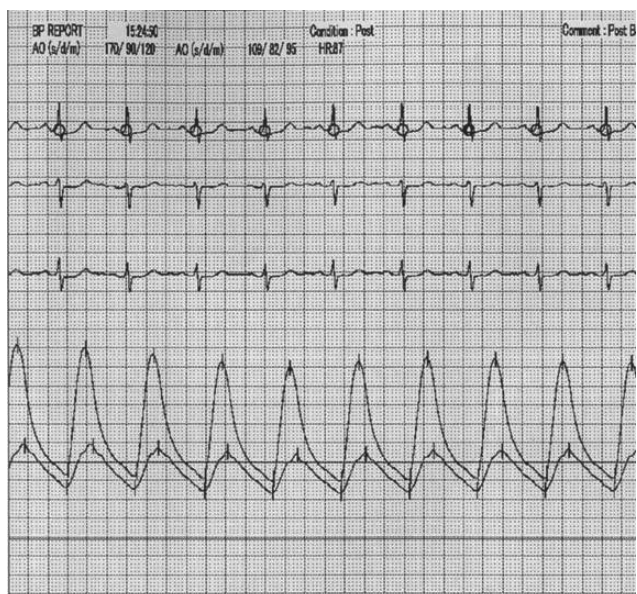


図6 術後の狭窄部位前後の圧波形.

下肢血圧の明らかな上昇は認められなかったが、上肢収縮期血圧が20 mmHgの低下を認めた。

上の拡張は危険性が高いと判断し、手技終了とした。

術後経過は、胸背部痛の自覚もなく経過したため、術後2日目に退院し、外来通院でニフェジピンを60 mg/日まで増量し、ヒドロクロロチアジド25 mg/日を追加し、140 mmHg台まで低下している。

今後外科的治療を受けるよう御本人・御家族に勧めている段階である。

考 察

大動脈縮窄症は先天性心奇形の8%～10%を占め、ターナー症候群では10%～20%に発生すると言われている。本症例は、心奇形の合併なく単独発生と考えられ、単純型大動脈縮窄症と診断された³⁾。また、原因として先天性のものを第一に考えたが、活動期を過ぎた高安動脈炎による関与も考えた。ただ、B-52やB-39などのHLA抗原が陰性で、冠動脈病変など他の血管病変の合併もない事、赤沈を主体とした炎症反応は陰性である事などから否定的と考えられた⁴⁾。

初回治療として、一般的には外科的手術が行われており、血管内治療は術後の再狭窄症例などに対して選択されている。しかし、外科的手術に伴う死亡率は1%以下と低いが、合併症（一般的な合併症は、大動脈遮断による脳卒中、肺炎を中心とした呼吸器合併症、下行大動脈置換による対麻痺など）・経済面・入院期間などの点から、近年では小児科領域や若年成人症例で、血管内治療も初回治療として選択されてきている。

大動脈縮窄症に対するバルーン血管形成術は、1982年 Singerらによって初めて行われた⁵⁾。その後、治療成績に関して様々な良好な報告があり^{6,7)}、当初は術後再発性の大動脈縮窄症への適応が主体だったが、術後以外の症例に対しても行われるようになってきた。有効性・安全性についてだが、術後のpeak-to-peakでの圧較差が20 mmHg以下を成功と定義すると、小児科領域や若年成人における血管内治療の初期成功率は80%～90%程度と報告されている⁸⁾。また長期治療成績だが、外科的治療も血管内治療も、どちら

も長期開存率は60%～70%以下と良好な報告がある⁹⁾。

至適治療時期は、体血圧の上昇を防ぐために幼少期に治療をすべきというのが一般的である。成人になってから初めて発見される症例に関しては、様々な意見があるが、本症例のように薬剤抵抗性の高血圧や下肢血圧低下に伴う他覚所見があれば、早急な治療の適応と考えられる。さらには、心内奇形合併のない大動脈縮窄症の非手術症例の平均寿命は35歳であり、46歳までの死亡率は75%と非常に高いと報告がある。死亡原因としては、上肢高血圧による冠動脈疾患や脳卒中、大動脈破裂、感染性心内膜炎、心不全などが主として挙げられる。

本症例は一般的な平均寿命を大幅に超えており、上肢血圧を早急に低下させる意義が高いと考えられた¹⁰⁾。

大動脈縮窄症は、単純な機械的狭窄ではなく、弾性線維の断片化や基質の増加、平滑筋線維の減少などがあり、血小板やフィブリンの沈着から内膜増殖を来し内腔閉塞に至る事もある。また、バルーンによる拡張がそういった非正常組織の損傷を来すことで、術後の瘤化や血管損傷などを来す可能性がある¹¹⁾。また、血管拡張に伴う大動脈解離は致命的になる可能性が高く、balloon expandable covered stentの有用性の報告などもあるが¹²⁾、重要な点は、縮窄部位をどこまで拡張するかを術前に評価する必要がある。必要以上の拡張は、前述した血管損傷のリスクや術後の瘤化のリスクを高める可能性が高くなってしまふ。15歳前後の横隔膜位での下行大動脈径が小児領域での治療目標とされているが、成人症例での一定した基準はない。体表面積や下行大動脈径から縮窄部の至適径を予測する事も考えられているが¹³⁾、実際は圧較差を指標としながら徐々に拡張追加をするのが、安全性を踏まえた上では最も重要だと思われる。

上記より、本症例は、58歳と壮年の症例ではあるが、病変長も短く、病変部に石灰化も認められずバルーン単独で十分な拡張が可能と考えられた。また、大動脈弓部の屈曲部位である事、縮窄後拡張もありステント圧着が不十分に陥る可能性が高いと判断され、バルーン単独による血管内治療を初回治療として選択した。

最終的には8.0 mmと4.0 mmのバルーンで8 atmまでkissing inflationを施行したが、拡張後のIVUS像で認めた狭窄部位の最小血管径は6.0 mm程度であった。同時拡張で得られる拡張径だが、Morinoら¹⁴⁾やFinetら¹⁵⁾の報告で

推察される血管径である8.27 mm, 8.13 mmと比較して拡張されておらず、また胸背部症状の状態からもこれ以上の血管内治療における拡張は危険と判断された。

総括

今回我々は、壮年期まで自覚症状なく経過し、診断されてこなかった成人単純型大動脈縮窄症の初回治療として、バルーン血管形成術を選択した1例を経験した。上肢の血圧は軽度低下が認められたが、疾患の発見に至った下肢虚血症状に関しては十分な結果を得ることが出来なかった。やはり、幼少期とは異なり、最狭窄部位の組織学的変化から、術前に予想された大きさまで十分に拡張できなかった事が考えられた。本症例のように、大動脈弓部の屈曲部位での縮窄や、狭窄後拡張所見を認めている症例では外科的手術の方が望ましい結果が得られる可能性が高いと考えられる。しかし、下行大動脈病変や狭窄後拡張の少ない病変や非石灰化病変などでは、手術侵襲の少なさから、ステント留置も念頭とした血管内治療を初回治療として選択しても良いと考えられる。今後の治療についてだが、術中経過を考えると血管内治療による追加治療は、大動脈解離や穿孔などを引き起こす可能性が非常に高いと考えられ、今後は非解剖学的バイパス術や人工血管置換術といった外科的手術を考慮する必要があると考えられた。

文献

- 1) Früh S, Knirsch W, Dodge-Khatami A, Dave H, Prêtre R, Kretschmar O. Comparison of surgical and interventional therapy of native and recurrent aortic coarctation regarding different age groups during childhood. *Eur J Cardiothorac Surg* (2010), doi:10.1016/j.ejcts.2010.09.048.
- 2) Daehnert I, Rotzsch C, Wiener M, Schneider P. Rapid right ventricular pacing is an alternative to adenosine in catheter interventional procedures for congenital heart disease. *Heart* 2004; 90: 1047-1050.
- 3) Levine JC, Sanders SP, Colan SD, Jonas RA, Spevak PJ. The risk of having additional obstructive lesions in neonatal coarctation of the aorta. *Cardiol Young* 2001; 11: 44-53.
- 4) Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW Jr, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1129-1134.
- 5) Singer MI, Rowen M, Dorsey TJ. Transluminal aortic

- balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn. *Am Heart J* 1982; 103: 131-132.
- 6) Paddon AJ, Nicholson AA, Ettles DF, Travis SJ, Dyet JF. Long-term follow-up of percutaneous balloon angioplasty in adult aortic coarctation. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2000; 23: 364-367.
 - 7) Zade Shabestari MM, Alizadeh L, Talaei-Khoei M, Modagheh H. Balloon angioplasty for adult coarctation of aorta: A six-month follow-up study. *Iranian Heart J* 2004; 5: 30-33.
 - 8) Macdonald S, Thomas SM, Cleveland TJ, Gaines PA. Angioplasty or stenting in adult coarctation of the aorta? A retrospective single center analysis over a decade. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2003; 26: 357-364.
 - 9) Chiu HH, Chiu SN, Hu FC, Chen CA, Lin MT, Wang JK, Chang CI, Chen YS, Chiu IS, Wu MH. Late cardiovascular complications after surgical or balloon angioplasty of coarctation of aorta in an Asian Cohort. *Am J Cardiol* 2009; 104: 1139-1144.
 - 10) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP Jr, Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD. ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008; 118: e714-e833.
 - 11) Kennedy A, Taylor DG, Durrant TE. Pathology of the intima in coarctation of the aorta: A study using light and scanning electron microscopy. *Thorax* 1979; 34: 366-374.
 - 12) Qureshi SA, Zubrzycka M, Brzezinska-Rajszyk G, Kosciesza A, Ksiazek J. Use of covered Cheatham-platinum stents in aortic coarctation and recoarctation. *Cardior Young* 2004; 14: 50-54.
 - 13) Atsuhito T, Tomoaki M. Morphometric analysis of aortic coarctation - determination of the target vessel diameter required to relieve the pressure gradient. *Circulation J* 2008; 72: 1993-1997.
 - 14) Morino Y, Yamamoto H, Mitsudo K, Nagaoka M, Takeuchi H, Okamoto N, Kozuma K, Matsuzaki A, Tanabe K, Hara K, Tanabe T, Ikari Y. Functional formula to determine adequate balloon diameter of simultaneous kissing balloon technique for treatment of bifurcated coronary lesions: clinical validation by volumetric intravascular ultrasound analysis. *Circ J* 2008; 72: 886-892.
 - 15) Finet G, Gilard M, Perrenot B, Rioufol G, Motreff P, Gavit L, Prost R. Fractal geometry of arterial coronary bifurcations: a quantitative coronary angiography and intravascular ultrasound analysis. *Eurointervention* 2008; 3: 490-498.